

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ВЫРАЖЕННОЙ ВНУТРЕННЕЙ ГИДРОЦЕФАЛИИ ПРИ МАЛЬФОРМАЦИИ ДЕНДИ-УОКЕРА

© Г.А. Леонов, А.С. Соломатина, Р.А. Зорин, В.А. Жаднов, А.О. Буршинов

Рязанский государственный медицинский университет имени академика И.П. Павлова,
Рязань, Российская Федерация

Синдром Денди-Уокера – сложный симптомокомплекс, обусловленный врожденным пороком, затрагивающий важнейшие структуры головного мозга: мозжечок, желудочки, продолговатый мозг, черепно-мозговые нервы и крупные сосудистые стволы, и отличающийся особенно тяжелым течением. В статье приводится описание клинического случая с выраженной внутренней гидроцефалии при мальформации Денди-Уокера.

Особенностями данного наблюдения являются: молодой возраст пациента и постановка диагноза на запущенной стадии с формированием стойкого неврологического дефицита и изменения личности по органическому типу. Так, выполненное нейрохирургическое вмешательство (эндоскопическая тривентрикулоцистерностомия) оказалось малоэффективным и вызвало ухудшение состояния больного из-за осложнения в позднем послеоперационном периоде в виде субдуральной гематомы, что потребовало в последующем проведения повторной операции по ее удалению.

Заключение. Тема внутренней гидроцефалии при синдроме Денди-Уокера представляет большой практический интерес как для нейрохирургов, так и для неврологов и рентгенологов, поскольку своевременная диагностика и эффективность лечения напрямую зависят от слаженной работы этих специалистов.

Ключевые слова: внутренняя гидроцефалия; мальформация Денди-Уокера; эндоскопическая тривентрикулоцистерностомия; субдуральная гематома

CLINICAL CASE OF SEVERE INTERNAL HYDROCEPHALUS IN DANDY-WALKER MALFORMATION

G.A. Leonov, A.S. Solomatina, R.A. Zorin, V.A. Zhadnov, A.O. Burshinov

Ryazan State Medical University, Ryazan, Russian Federation

Dandy-Walker syndrome is a complex of symptoms presented by a congenital malformation involving essential structures of the brain: cerebellum, ventricles, medulla oblongata, cranial nerves and large vascular trunks, and characterized by especially severe course. In the article, a clinical case of pronounced internal hydrocephalus in Dandy-Walker malformation is described. Peculiarities of the given case are young age of the patient and diagnosis at the advanced stage when a stable neurologic deficit and alteration of the personality of organic type have already been formed. Thus, the performed neurosurgical intervention (endoscopic triventriculocisternostomy) appeared of low effectiveness and caused aggravation of the patient's condition in the late postoperative period in the form of subdural hematoma which required a repeated operation for its removal.

Conclusion. Issue of the internal hydrocephalus in Dandy-Walker syndrome is of much practical interest for both neurosurgeons, and neurologists and radiologists, since the modern diagnosis and effectiveness of treatment directly depend on the coordinated work of these specialists.

Keywords: *internal hydrocephalus; Dandy-Walker malformation; endoscopic triventriculocisternostomy; subdural hematoma*

Синдром Денди-Уокера – сложный симптомокомплекс, обусловленный врожденным пороком головного мозга, сформированным в процессе эмбриогенеза и отличающимся тяжелым течением. В основе патологии лежит одновременное поражение важнейших мозговых структур: мозжечка, желудочков, продолговатого мозга, черепно-мозговых нервов и крупных сосудистых стволов. Гипоплазия мозжечка характеризуется уменьшением его размеров и снижением функции. Возможно его полное отсутствие. Расширение желудочков мозга обусловлено врожденными кистами или опухольями. Эти признаки патологии всегда сочетается с гидроцефалическими изменениями, которые являются не проявлениями, а осложнениями синдрома [1-4]. Частота встречаемости данного синдрома составляет 1:25000, страдают преимущественно женщины. Дифференциальный диагноз проводится с приобретенной гидроцефалией вследствие опухоли или инфекции [5].

Что касается клинической картины, то в большинстве случаев нарушения ходьбы являются первым и наиболее частым симптомом, затем возникает деменция, а позднее присоединяются тазовые расстройства [6]. Нарушения ходьбы включают: передвижение короткими шажками, плохой контроль равновесия и затруднение поворотов. Мышечный тонус в нижних конечностях, как правило, повышен по спастическому типу. В более тяжелых случаях возникают спастичность, гиперрефлексия, патологический рефлекс Бабинского [7]. Когнитивные нарушения возникают у большинства больных в начале заболевания. Они проявляются снижением памяти и концентрации внимания, замедлением скорости психических процессов, что связано с дисфункцией передних отделов головного мозга и характерно

для субкортикальной деменции [8].

Уже на ранних стадиях нормотензивной идиопатической гидроцефалии (НТГ) при активном расспросе удается выявить жалобы на учащенное мочеиспускание и никтuriю. В дальнейшем присоединяются императивные позывы и недержание мочи. Больные индифферентно относятся к факту непроизвольного мочеиспускания, что характерно для лобного типа тазовых расстройств [8]. Для диагностики гидроцефалии всем больным рекомендуется магнитно-резонансная томография (МРТ) головного мозга. При НТГ особенно значительно расширены III желудочек, височные и фронтальные рога боковых желудочков [9].

Хирургическое лечение сводится к проведению ликворшунтирующих операций: вентрикулоперитонеального, вентрикулоатриального и люмбоперитонеального шунтирования [10]. По данным различных авторов, хирургическое лечение оказывается эффективным в 1/3-3/4 случаях. Осложнения после шунтирования отмечаются у 31-38% больных. К ним относятся: субдуральная гематома и синдром ликворной гипотензии. Для профилактики осложнений рекомендуется индивидуальный подбор шунта низкого, среднего и высокого давления. Клинический эффект после нейрохирургического лечения у пациентов с НТГ может быть устойчивым в течение 5-7 лет. Прогрессирование симптоматики через некоторое время после шунтирования, может являться признаком непроходимости шунта [11,12].

Клинический случай

Больной В., 1983 г.р. С рождения имел увеличенные размеры черепа. Наблюдался детским неврологом с диагнозом врожденная гидроцефалия. Но со слов мамы до 14 лет сына ничего не беспокоило, лечения не назначалось. Рос и развивался в соответ-

ствии с возрастом. Окончил 8 классов средней школы, ПТУ, работал фрезеровщиком (с работой справлялся). В июле 2002 г. после того, как загорал на солнце, появились сильные боли в шее с иррадиацией в левое надплечье. Было подозрение на менингит, но после люмбальной пункции в инфекционном отделении (данные ликвора в пределах нормы), данный диагноз был отвергнут. Для дообследования переводится в неврологическое отделение ГБУ РО ОКБ.

В неврологическом статусе: размеры черепа увеличены. Сознание ясное. Установочный горизонтальный нистагм в крайних отведениях, зрачки S=D, фотореакции сохранены. Оболочечных знаков нет, память и интеллект снижены, легкая асимметрия носогубных складок, умеренный нижний спастический парез, умеренная мозжечковая атаксия.

На МРТ от 12.07.02 г. отмечалось выраженное расширение всех желудочков мозга. Срединные структуры мозга не смещены. Ствол мозга атрофичен, распластан по скату. Мозжечок значительно уменьшен в объеме. Турецкое седло расширено, уплощено, гипофиз – без особенностей отмеча-

ется расширение центрального канала спинного мозга до 1,1 см. Миндалины мозжечка опущены в большое затылочное отверстие на 1,2 см. Заключение: МР признаки аномалии Денди-Уокера. Гипоплазия червя мозжечка, мозолистого тела, выраженная внутренняя гидроцефалия. Субатрофия головного мозга. Гидромиелия. Признаки нарушения ликворной динамики на уровне кранио-verteбрального перехода. На консультацию к нейрохирургу не направлялся.

В мае 2003 г. прошел курс восстановительного лечения в неврологическом отделении МСЧ РСЗ, без динамики – сохранялся умеренный нижний спастический парез. Признан инвалидом II группы.

В 2004 г. отмечался эпизод острой задержки мочи, по поводу чего была наложена временная эпицистостома.

До 2015 г. находился под наблюдением невролога по месту жительства.

В ноябре 2015 г. при контрольном МРТ-исследовании головного мозга фиксировалась выраженная гидроцефалия, порэнцефалическая киста в левой височной доле (рис. 1). Лечился консервативно, без существенной динамики.

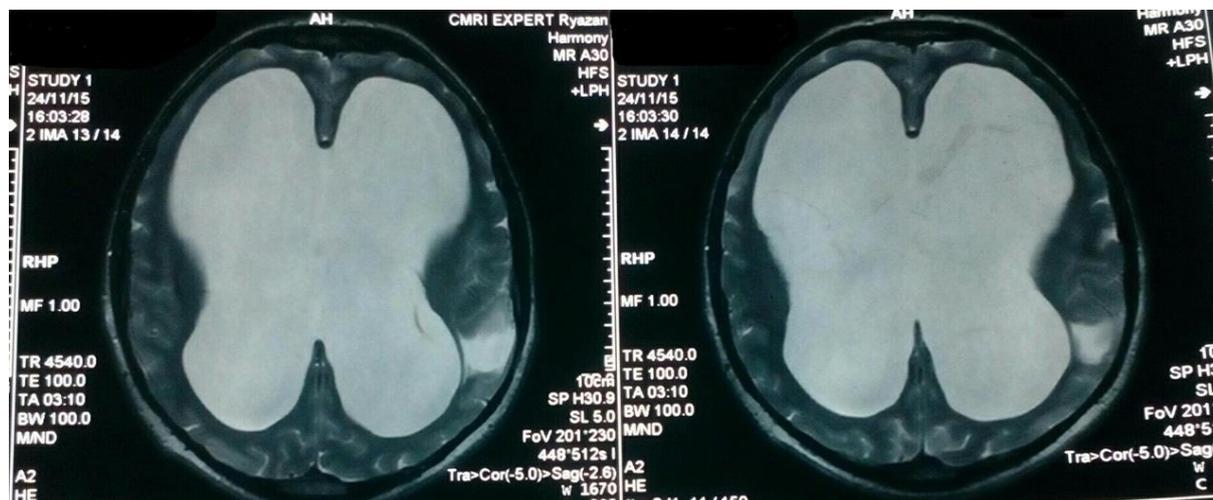


Рис. 1. На МРТ головного мозга от 24.11.2015 г.: выраженная гидроцефалия, порэнцефалическая киста в левой височной доле

В январе 2017 г. пациент консультирован в «НМИЦН им. акад. Н.Н. Бурденко» (выявлена тетраентрикулярная гидроцефалия, вероятно, вызванная

обструкцией на уровне выхода из 4 желудочка, а также сирингомиелия шейного отдела. Диагноз: хроническая обструктивная гидроцефалия (АН2b). Принято решение о

необходимости оперативного лечения. 07.02.17 г. проведена операция – эндоскопическая тривентрикулостерностомия. В раннем послеоперационном периоде без осложнений. Выписан под наблюдение невролога и нейрохирурга по месту

жительства с лечебными рекомендациями.

В апреле 2017 г. у пациента появились шаткость, головокружение, головная боль. На МРТ выявлена хроническая субдуральная гематома правой лобно-теменной области (рис. 2).

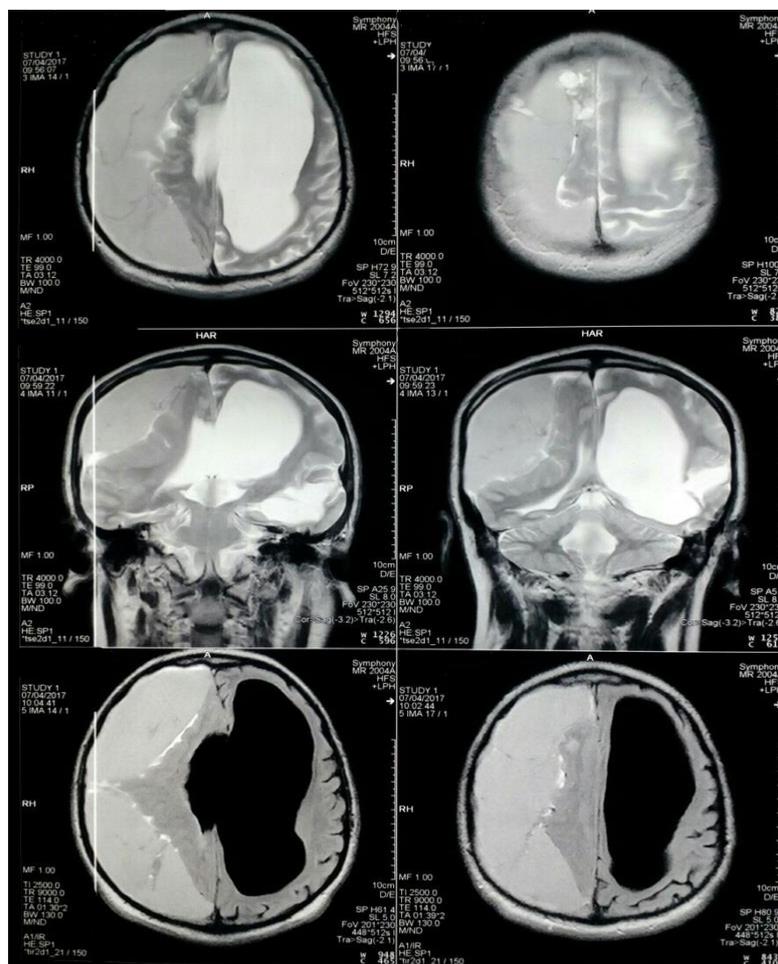


Рис. 2. На МРТ головного мозга от 07.04.2017 г.: объёмное субдуральное образование правой лобно-теменной области (хроническая гематома). Выраженная внутренняя гидроцефалия. Порэнцефалическая киста в левой височной доле

11.04.17 г. в нейрохирургическом отделении РОКБ проведена резекционная трепанация справа, удаление хронической субдуральной гематомы. В послеоперационном периоде без осложнений.

19.04.17 г. на контрольных МРТ головного мозга отмечается положительная динамика – уменьшение размеров субдуральной гематомы до 3,6 см в поперечнике (рис. 3). Переведен в неврологическое отделение РОКБ для восстановительного

лечения.

В отделении предъявлял жалобы на слабость в ногах, возникающую при прохождении около 500 м, шаткость при ходьбе, головокружение, снижение настроения, быструю утомляемость.

Общее состояние удовлетворительное. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Гемодинамика стабильная. Живот мягкий, безболезненный. Частичная задержка мочи.

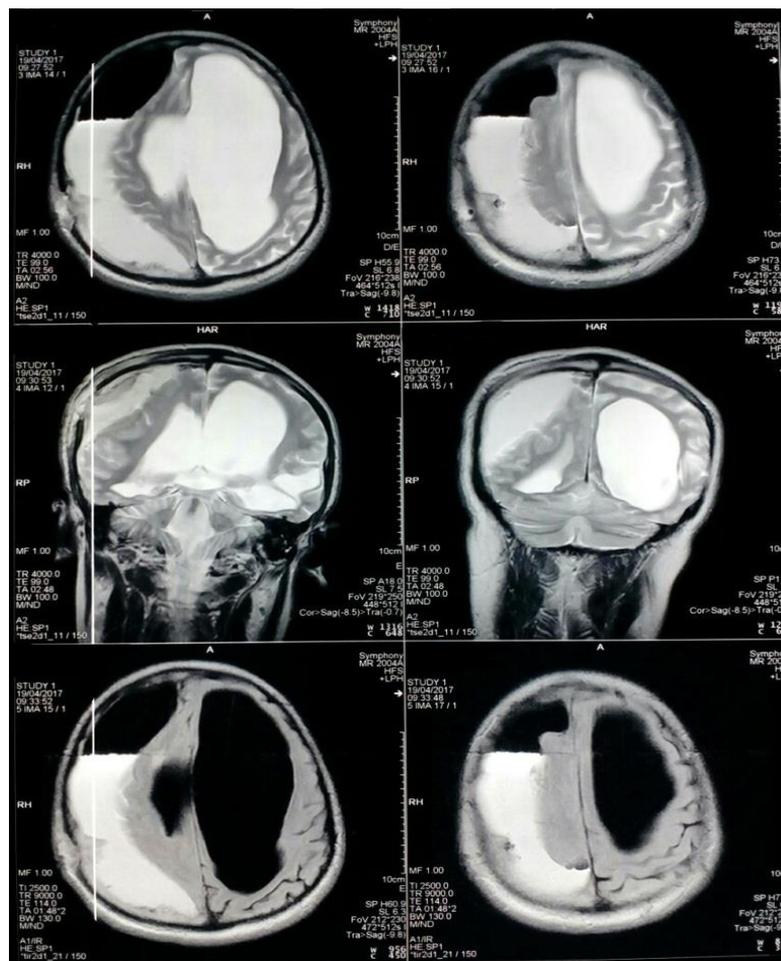


Рис. 3. На контрольных МРТ головного мозга от 19.04.2017 г.: субдуральная гематома уменьшилась в поперечнике до 3,6 см (отмечается наличие воздуха в лобной и передних отделах теменной области). Срединные структуры не смещены. В остальном без динамики

Неврологический статус: сознание ясное. Настроение снижено. Быстро истощается при общении. Когнитивные нарушения на уровне умеренных. Менингеальные симптомы отрицательные. Черепно-мозговые нервы интактны. Сухожильные рефлексы: живые с рук, S=D; с ног повышены, S=D. Нижний умеренный спастический парез. Патологические стопные знаки справа (+), слева (+/-).

Координация движений: пальце-носовую пробу выполняет уверенно с обеих сторон, пяточно-коленную не выполняет из-за пареза. В позе Ромберга неустойчив. Походка паретическая. Нарушения чувствительности не выявлены. Частичная задержка мочеиспускания (самокатетериза-

ция до 6 раз в сутки).

Результаты лабораторных исследований в пределах нормы. Электрокардиограмма: ритм синусовый. Частота сердечных сокращений – 93 в мин. Нормальное положение электрической оси сердца. Консультация окулиста от 02.05.17 г.: ангиопатия сетчатки. Консультация клинического психолога от 05.05.17 г.: изменения личности по органическому типу, недостаток управляющих функций. Снижение интеллекта при нагрузке до умеренной степени.

Проведено лечение: магнeзии сульфат 25% – 5,0 мл в/в струйно №10, пирacetам 5,0 мл в/в № 10, пентоксифиллин 5,0мл в/в кап. № 7 на 0,9 % – 200,0 мл натрия хлорида № 7, цианкобаламин 1,0 в/м, прозерин 1,0 мл п/к,

лечебная физкультура, физиотерапия (магнитотерапия, электрофорез прозерина на область мочевого пузыря), массаж.

На фоне проводимого лечения отмечалась положительная динамика: уменьшение выраженности головной боли, головокружения, походка стала более уверенной, уменьшилась шаткость. Сохранялись умеренный нижний спастический парапарез и мозжечковая атаксия, частичная задержка мочеиспускания (самокатетеризация).

Описанный клинический случай является примером врожденной внутренней гидроцефалии вследствие мальформации Денди-Уокера.

Обсуждение

Особенностью данного случая является то, что гидроцефалия длительное время (до 19-летнего возраста больного) была стабилизированной (процесс мог остановиться самостоятельно, так как жалоб не было и лечение не проводилось). В связи с этим, диагноз был установлен только на запущенной стадии, когда уже был сформирован стойкий неврологический дефицит, и наблюдались изменения личности по органическому типу. Вероятно, проявления этого синдрома в основном связаны со сдавлением глубоких отделов лобных долей расширенными желудочками. В данном случае в клинике ведущее место занимают двигательные, тазовые, мозжечковые и когнитивные нарушения.

Для диагностики данной патологии всем больным рекомендуется МРТ головного мозга (обращает на себя внимание значительное расширение III желудочка, височных и фронтальных рогов боковых желудочков – характерная форма желудочковой системы в виде «бабочки» на

аксиальных срезах).

В описанном случае больному была выполнена операция – эндоскопическая вентрикулоцистерностомия дна III желудочка – для создания сообщения между желудочком и базальными цистернами головного мозга с целью восстановления оттока цереброспинальной жидкости из желудочков в цистерны мозга, где происходит ее всасывание, которая, к сожалению, оказалась малоэффективной и повлекла за собой осложнение в виде субдуральной гематомы, что потребовало в последующем проведения повторной нейрохирургической операции.

Этот метод лечения является альтернативным у таких пациентов, в современной литературе ведутся активные дискуссии по поводу его эффективности и безопасности. «Золотым» стандартом в наше время является проведение ликворошунтирующих операций [10].

Заключение

Таким образом, тема внутренней гидроцефалии при синдроме Денди-Уокера представляет большой практический интерес как для нейрохирургов, так и для неврологов и рентгенологов, поскольку своевременная диагностика и эффективность лечения напрямую зависят от слаженной работы этих специалистов.

Дополнительная информация

Конфликт интересов. Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, о которых необходимо сообщить в связи с публикацией данной статьи.

Этика. В исследовании использованы данные пациента в соответствии с подписанным информированным согласием.

Финансирование. Исследование не имело спонсорской поддержки.

Литература

1. Kliegman R.M., Stanton B.F., St Geme III J.W., et al. editors. Nelson Textbook of Pediatrics. 20th ed. Philadelphia: Elsevier Inc.; 2016.
2. Шамансуров Ш.Ш., Студеникин В.М., ред. Гл. 11. Гидроцефалия врожденная и приобретенная. В кн.: Неврология раннего детства (коллективная монография). Ташкент: O'qituvchi; 2010. С. 156-164.
3. Студеникин В.М., Шамансуров Ш.Ш., ред. Гл. 9. Гидроцефалия врожденная. В кн.: Неонатальная неврология (коллективная монография). М.: Медфорум; 2014. С. 120-135.
4. Студеникин В.М., Шелковский В.И., Кузенкова Л.М. Гидроцефалия и гидроцефальный синдром у детей // Доктор.ру. 2006. № 5 (30). С. 2-5.
5. Козлова С.И., Демихова Н.С. Наследственные синдромы и медико-генетическое консульти-

- рование. М.: КМК; 2007.
6. Golden J.A., Bönnemann C.G. Chapter 28. Developmental Structural Disorders. In: Goetz C.C., editor. *Textbook of Clinical Neurology*. 3rd ed. Philadelphia etc.: W.B. Saunders Company; 2007.
 7. Relkin N., Marmarou A., Klinge P., et al. Diagnosing idiopathic normal-pressure hydrocephalus // *Neurosurgery*. 2005. Vol. 57, Suppl. 3. P. S4-16. doi:10.1227/01.neu.0000168185.29659.c5
 8. Штульман Д.Р., Яхно Н.Н. Основные синдромы поражения нервной системы. В кн.: *Болезни нервной системы. Руководство для врачей*. М.: Медицина; 2005. Т. 1. С. 112-114; 186-190.
 9. Bradley W.G. Normal pressure hydrocephalus: new concepts on etiology and diagnosis // *American Journal of Neuroradiology*. 2000. Vol. 21, № 9. P. 1586-1590.
 10. Виноградова И.Н. Нормотензивная гидроцефалия и ее лечение // *Журнал Вопросы нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко*. 1986. № 4. С. 46-49.
 11. Klinge P., Marmarou A., Bergsneider M., et al. Outcome of shunting in idiopathic normal-pressure hydrocephalus and the value of outcome assessment in shunted patients // *Neurosurgery*. 2005. Vol. 57, Suppl. 3. P. 40-52. doi:10.1227/01.neu.0000168187.01077.2f
 12. Klinge P.M., Brooks D.J., Samii A., et al. Correlates of local cerebral blood flow (CBF) in normal pressure hydrocephalus patients before and after shunting – A retrospective analysis of [(15)O]H(2)O PET-CBF studies in 65 patients // *Clinical Neurology and Neurosurgery*. 2008. Vol. 110, № 4. P. 369-375. doi:10.1016/j.clineuro.2007.12.019
- References**
1. Kliegman RM, Stanton BF, St Geme III JW, et al. editors. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 20th ed. Philadelphia: Elsevier Inc.; 2016.
 2. Shamansurov ShSh, Studenikin VM, editors. *Chapter 11. Gidrotsefaliya vrozhdannaya i priobretnennaya*. In: *Nevrologiya rannego detstva (kollektivnaya monografiya)*. Tashkent: O'Qituvchi; 2010. P. 156-164. (In Russ).
 3. Studenikin VM, Shamansurov ShSh, editors. *Chapter 9. Gidrotsefaliya vrozhdannaya*. In: *Neonatal'naya nevrologiya (kollektivnaya monografiya)*. Moscow: Medforum; 2014. P. 120-135. (In Russ).
 4. Studenikin VM, Shelkovskiy VI, Kuzenkova LM. Gidrotsefaliya i gidrotsefal'nyy sindrom u detey. *Doktor.ru*. 2006;(5):2-5. (In Russ).
 5. Kozlova SI, Demikhova NS. *Nasledstvennyye sindromy i mediko-geneticheskoye konsul'tirovaniye*. Moscow: KMK; 2007. (In Russ).
 6. Golden JA, Bönnemann CG. *Chapter 28. Developmental Structural Disorders*. In: *Goetz CC, editor. Textbook of Clinical Neurology*. 3rd ed. Philadelphia etc.: W.B. Saunders Company; 2007.
 7. Relkin N, Marmarou A, Klinge P, et al. Diagnosing idiopathic normal-pressure hydrocephalus. *Neurosurgery*. 2005;57(3 Suppl):S4-16. doi:10.1227/01.neu.0000168185.29659.c5
 8. Shtul'man DR, Yakhno NN. *Osnovnyye sindromy porazheniya nervnoy sistemy*. In: *Bolezni nervnoy sistemy. Rukovodstvo dlya vrachey*. Moscow: Meditsina; 2005. Vol. 1. P. 112-114; 186-190. (In Russ).
 9. Bradley WG. Normal pressure hydrocephalus: new concepts on etiology and diagnosis. *American Journal of Neuroradiology*. 2000;21(9):1586-90.
 10. Vinogradova IN. Normotenzivnaya gidrotsefaliya i eye lecheniye. *Zhurnal Voprosy Neyrokhirurgii imeni akademika N.N. Burdenko*. 1986;(4):46-9. (In Russ).
 11. Klinge P, Marmarou A, Bergsneider M, et al. Outcome of shunting in idiopathic normal-pressure hydrocephalus and the value of outcome assessment in shunted patients. *Neurosurgery*. 2005;57(3 Suppl):40-52. doi:10.1227/01.neu.0000168187.01077.2f
 12. Klinge PM, Brooks DJ, Samii A, et al. Correlates of local cerebral blood flow (CBF) in normal pressure hydrocephalus patients before and after shunting – A retrospective analysis of [(15)O]H(2)O PET-CBF studies in 65 patients. *Clinical Neurology and Neurosurgery*. 2008;110(4):369-75. doi:10.1016/j.clineuro.2007.12.019

Информация об авторах [Authors Info]

***Леонов Геннадий Александрович** – д.м.н., доцент кафедры неврологии и нейрохирургии, Рязанский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова, Рязань, Российская Федерация. E-mail: genady-leonov@yandex.ru

SPIN: 5115-3996, ORCID ID: 0000-0001-5780-1675.

Gennady A. Leonov – MD, PhD, Associate Professor of the Department of Neurology and Neurosurgery, Ryazan State Medical University, Ryazan, Russian Federation. E-mail: genady-leonov@yandex.ru
SPIN: 5115-3996, ORCID ID: 0000-0001-5780-1675.

Соломатина Анастасия Сергеевна – ординатор кафедры неврологии и нейрохирургии, Рязанский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова, Рязань, Российская Федерация.

SPIN: 5371-6301, ORCID ID: 0000-0003-3182-6115.

Anastasiya S. Solomatina – Resident of the Department of Neurology and Neurosurgery, Ryazan State Medical University, Ryazan, Russian Federation.

SPIN: 5371-6301, ORCID ID: 0000-0003-3182-6115.

Зорин Роман Александрович – д.м.н., доц., доцент кафедры неврологии и нейрохирургии, Рязанский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова, Рязань, Российская Федерация.

SPIN: 5210-5747, ORCID ID: 0000-0003-4310-8786.

Roman A. Zorin – MD, PhD, Associate Professor, Associate Professor of the Department of Neurology and Neurosurgery, Ryazan State Medical University, Ryazan, Russian Federation.

SPIN: 5210-5747, ORCID ID: 0000-0003-4310-8786.

Жаднов Владимир Алексеевич – д.м.н., проф., зав. кафедрой неврологии и нейрохирургии, Рязанский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова, Рязань, Российская Федерация.

SPIN: 1632-5083, ORCID ID: 0000-0002-5973-1196.

Vladimir A. Zhadnov – MD, PhD, Professor, Head of the Department of Neurology and Neurosurgery, Ryazan State Medical University, Ryazan, Russian Federation.

SPIN: 1632-5083, ORCID ID: 0000-0002-5973-1196.

Буршинов Александр Олегович – д.м.н., доц., профессор кафедры неврологии и нейрохирургии, Рязанский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова, Рязань, Российская Федерация.

SPIN: 8792-9686, ORCID ID: 0000-0002-6951-0290.

Alexander O. Burshinov – MD, PhD, Associate Professor, Professor of the Department of Neurology and Neurosurgery, Ryazan State Medical University, Ryazan, Russian Federation.

SPIN: 8792-9686, ORCID ID: 0000-0002-6951-0290.

Цитировать: Леонов Г.А., Соломатина А.С., Зорин Р.А., Жаднов В.А., Буршинов А.О. Клинический случай выраженной внутренней гидроцефалии при мальформации Денди-Уокера // Наука молодых (Eruditio Juvenium). 2021. Т. 9, № 2. С. 272-279. doi:10.23888/HMJ202192272-279

To cite this article: Leonov GA, Solomatina AS, Zorin RA, Zhadnov VA, Burshinov AO. Clinical case of severe internal hydrocephalus in Dandy-Walker malformation. *Science of the young (Eruditio Juvenium)*. 2021;9(2):272-9. doi:10.23888/HMJ202192272-279

Поступила / Received: 30.09.2020
Принята в печать / Accepted: 01.06.2021